ITEM 231 : VALVULOPATHIES

RÉTRECISSEMENT AORTIQUE

RA = obstruction à l'éjection du VG, le plus souvent valvulaire (parfois supra-aortique, sous-aortique = diaphragme, ou obstruction dynamique des cardiomyopathies obstructives). 1ère valvulopathie, progression lente, longtemps asymptomatique.
Anatomie : valve Ao normalement constituée de 3 feuillets : cusp antéro-droite / cusp antéro-gauche / cusp non coronaire
Physiopathologie :
- Apparition d'un **gradient de pression ventriculo- aortique** (PVG > PAo), normalement minime (2-5 mmHg)
- **Surcharge systolique pure** par ↗ de la post- charge ➝ adaptation du VG par **hypertrophie pariétale concentrique, sans dilatation**, avec **altération de la contractilité** réversible puis irréversible, et possible insuffisance coronarienne (angor d'effort)
- **Altération précoce de la diastole** (altération de la compliance et ralentissement de la relaxation) et **tardive de la systole**

Etiologie

Dégénératif	**= RA calcifié** = **maladie de Monckeberg** : cause la plus fréquente, surtout > 65 ans - Lésion : calcification de la valve et de l'anneau aortique, dilatation fréquente de l'aorte initiale
Post-rhumatismal	= Généralement **RA** associé à une **IA** et une **atteinte mitrale** (**RM + IM**) : devenue rare en France - Adulte jeune ou d'âge moyen, émigré d'Afrique du Nord ou Europe de l'Est - Lésion : **fusion des commissures**, **rétraction des valves** - Souvent polyvalvulaire
Congénital	- **Bicuspidie** : 1ère cause chez le patient jeune (30-65 ans), surtout en cas d'antécédents familiaux . Souvent associé à un **anévrisme de l'aorte ascendante,** plus rarement à une **coarctation aortique** . Présente chez 1-2% de la population par fusion ou défaut de séparation embryologique de 2 cusps . En général bien tolérée jusqu'à l'adolescence, évolutive entraînant un RA chez l'adulte . Dépister dans la famille - Autre : **malformation sus- valvulaire** (± dans un syndrome polymalformatif) ou **sous- valvulaire**

Diagnostic

SF			➝ Un RA non serré n'entraîne pas de symptôme : les signes, à l'effort puis au repos, traduisent un RA serré **- Dyspnée d'effort** : symptôme le plus fréquent **- Angor d'effort** : 75% des RAs, souvent associé à des lésions coronariennes (même terrain) **- Syncope d'effort** : 25% des RAs
SC	**Souffle de RA**		- Souffle **mésosystolique**, éjectionnel, intense, rude, **râpeux**, maximum au 2e espace intercostal droit, **irradiant dans les vaisseaux du cou**, ± associé à une IA (maladie aortique) - Le souffle peut devenir quasi inaudible dans les RA évolués avec bas débit - Abolition de B2 dans les RA serrés calcifiés
	Palpation		- **Frémissement palpatoire** : perçu avec le plat de la main au foyer aortique, patient en fin d'expiration penché en avant ➝ généralement RA hémodynamiquement significatif - **Elargissement du choc de pointe** (RA évolués) : dévié en bas et à gauche = dilatation du VG
PC	**ECG**		- Peut être normal en cas de RA peu évolué **- HGV de type systolique** (non systématique) : rotation axiale gauche, ↗ des indices de Lewis et Sokolow et de l'onde R en aVL (> 11 mm), négativation des ondes T en dérivations précordiales gauches - **Hypertrophie auriculaire gauche** - Recherche des **troubles de conduction auriculo-ventriculaire** et du **rythme (surtout FA mais moins que dans les valvulopathies mitrales)**
	RP		- Peut être strictement normale - Dilatation du VG en cas de RA évolué avec cardiomégalie - Surcharge pulmonaire en cas de RA avec insuffisance cardiaque gauche
	ETT	Diagnostic positif	**- Augmentation des vitesses sanguines à travers la valve aortique (> 2,5 m/s)** **- Calcification** et **remaniements** de la valve aortique, ouverture sigmoïde diminuée
		Diagnostic étiologique	- RA calcifié dégénératif - Autre cause : **bicuspidie, fusion rhumatismale, membrane sous ou supra- valvulaire**
		Quantification : sévérité	**- Mesure de la surface aortique (Doppler)** : normale = 2 à 3,5 cm^2 ➝ **RA serré < 1 cm^2** (ou **< 0,6 cm^2/m^2** de surface corporelle) ➝ **RA critique ≤ 0,75 cm^2** (ou **< 0,4 cm^2/m^2** de surface corporelle)

Diagnostic	PC	**ETT**	Quantification : sévérité	**- Vmax aortique (Doppler continu) :** normale 1 m/s, **RA serré > 4 m/s** **- Gradient moyen entre le VG et l'aorte (Doppler continu)** : **RA serré > 40 mmHg** ➝ Les critères de gradient et de Vmax ne peuvent être considérés que si le FEVG et le débit cardiaque sont normaux (possible RA serré à gradient faible si bas débit, avec un VES ≤ 35 mL/m^2 que la FEVG soit préservée ou non)
			Retentissement	- VG : hypertrophie/dilatation ➝ **HVG concentrique**, mal corrélée au degré de RA **- FEVG/débit cardiaque** longtemps conservés ➝ de mauvais pronostic si altérés - **HTP** tardive
			Signes associés	**- Dilatation** de l'aorte ascendante, **coarctation** (associés en cas de bicuspidie) - Autres valvulopathies notamment mitrale et insuffisance tricuspide fonctionnelle
		ETO		- Si patient non échogène, mesure de l'anneau aortique avant TAVI ou suspicion d'endocardite
		TDM		<u>Scanner coronarien = coroscanner :</u> place controversée en remplacement de la coronarographie préopératoire (patients souvent âgés avec des calcifications coronariennes gênant l'interprétation) <u>Scanner cardiaque :</u> - **Bilan préopératoire de TAVI** : mesure de la taille de l'anneau aortique (prothèse) - **Mesure de la dilatation aortique** si ETT non suffisante - **Mesure du score calcique valvulaire aortique** : corrélé à la sévérité de l'obstacle dans le RA dégénératif si discordance entre surface < 1 cm^2 et gradient < 40 mmHg malgré une bonne FEVG. **➝ En faveur de RA serré si > 3000 unités Agatston (homme) ou 1600 unités Agatston (femme)**
		Autres		**- BNP** : intérêt pronostique chez le patient asymptomatique **- Holter- ECG** en cas de syncope/palpitations (recherche de trouble du rythme ou de conduction) **- ECG/ETT d'effort** : dépistage des RA serrés asymptomatiques (inadaptabilité de la PA à l'effort) ➝ L'épreuve d'effort est formellement contre- indiquée en cas de RA symptomatique **- Echographie à la dobutamine** : indiqué si RA serré avec dysfonction VG ➝ éliminer un faux RA serré, rechercher une réserve contractile myocardique (risque chirurgical majeur en l'absence). Si sous dobutamine surface > 1 cm^2 : pseudo-sténose valvulaire à surveiller/traiter comme une IC - **Cathétérisme :** indication limitée en cas de discordance entre la clinique et l'échographie. Permet la mesure du **gradient de pression VG-aorte**, **surface valvulaire**, **fonction VG** et **débit cardiaque**.
		Bilan pré-opératoire		**- Imagerie coronaire (coroscanner ou coronarographie), coronarographie** systématique si : . Angor ou suspicion de cardiopathie ischémique . Homme ≥ 40 ans ou femme ≥ ménopause . FDR coronariens personnels ou familiaux . Signes d'insuffisance cardiaque - TDM ou IRM de l'aorte en cas de dilatation aortique **- Echo- Doppler artériel des troncs supra- aortiques** systématique **- Cs ORL/stomato** : foyer infectieux (**panoramique dentaire, RX ± TDM des sinus**), **BMR nasale** - Bilan du terrain : **RP, EFR, bilan préop biologique** et **prétransfusionnel** standard **- ETO** ou **scanner cardiaque/coroscanner** en cas d'indication de TAVI : mesures anatomiques - Avis gériatrique en cas de sujet très âgé
		Evaluation du risque opératoire		**- Heart Team :** Cardiologues, chirurgiens cardiaque, anesthésistes… - Permet de décider de l'indication (interventionnel Vs traitement médical) et du type d'intervention (chirurgical Vs percutanée) - Paramètres à considérer : l'âge, comorbidités, type d'intervention à réaliser, le désir du patient, l'espérance de vie, et les scores de risque (EUROSCOREII, STS- SCORE …)
Evolution	Complications			**- Mort subite** : surtout dans le RA serré symptomatique - **Insuffisance cardiaque :** tardive, de mauvais pronostic (décès dans les 2 ans) - **FA, souvent mal tolérée par perte de la systole atriale** - **Troubles du rythme ou de la conduction** (BAV) : . Hyperexcitabilité/troubles du rythme ventriculaires rares (dus à l'HVG) avec risque de mort subite . Troubles de conduction auriculo-ventriculaire (extension des calcifications au septum) - **Endocardite infectieuse** (rare) - **Embolies calcaires systémiques** (rare) : **IDM, AVC, infarctus rénal, OACR/cécités transitoires** - **Syndrome de Heyde** (rare) : anémie ferriprive par hémorragie digestive sur angiodysplasies digestives, pouvant être associées à une anomalie acquise du facteur Von Willebrand

TTT	TTT médical	- Traitement symptomatique et des comorbidités : règles hygiéno-diététiques (repos, régime hyposodé), prise en charge des FdRCV, diurétiques en cas de signes congestif - **Suivi régulier ORL et stomato** - **RA symptomatique** récusé pour la chirurgie : **diurétiques, IEC/ARA2, digitaliques** - Surveillance régulière : **clinique, ETT ± ECG d'effort** tous les **6 mois**	
	TTT chirurgical	**= Remplacement valvulaire aortique** sous CEC : mise en place d'une **bioprothèse** (> 65 ans surtout) ou d'une **prothèse mécanique** (sujet jeune surtout) - Prothèse mécanique -> traitement anticoagulant à vie, mais longue durée de vie - Prothèse biologique -> pas de traitement anticoagulant, mais risque de dégénérescence en 10-15 ans	
	TAVI	**= Implantation d'une valve aortique par voie percutanée** (sans exérèse de la valve native) - Indication : RA calcifié serré symptomatique, espérance de vie > 1 an, chez un patient récusé pour chirurgie (comorbidité) ou à risque chirurgical élevé/intermédiaire (**EUROscore > 20%**) - Voie percutanée fémorale ou apicale - Complications : **AVC, BAV complet, rupture d'anneau**	
	Valvuloplastie percutanée	- Dilatation simple par un ballon à l'extrémité d'un KT rétrograde par voie fémorale - Sans mise en place de prothèse : taux élevé de resténose précoce, quasi abandonné	
Indication de TTT curatif	RA serré symptomatique	= Indication systématique de traitement : remplacement valvulaire ou TAVI ➔ Selon l'état général et les comorbidités	
	RA serré asymptomatique	= Surveillance sauf si :	
		Dysfonction systolique	- FEVG < 50%
		Test d'effort anormal	- Apparition de symptômes - Elévation faible voire diminution de la PAS - Arythmie ventriculaire
		RA très serré	- Vmax > 5,5 m/s
		RA d 'aggravation rapide	- Aggravation rapide de la sténose lors de la surveillance
	Cas des RA avec FEVG < 35%		Difficile car risque opératoire plus élevé mais pronostic plus mauvais à long terme ➔ échographie Doppler de stress sous dobutamine pour évaluer la réserve de contractilité du VG

INSUFFISANCE MITRALE

IM = atteinte de la **grande valve mitrale (GVM = feuillet antérieur)** ou de la **petite valve mitrale (PVM = feuillet postérieur)** : 2ème valvulopathie la plus fréquente.

Valves jointives aux commissures antéro-externe et postéro-interne, insérées sur l'anneau mitral fibreux et tenues au niveau ventriculaire par les cordages qui s'insèrent au niveau des piliers (limitent le mouvement valvulaire postérieur).

Atteinte isolée ou conjointe de l'anneau, des feuillets, cordages, piliers et leur déplacement si le ventricule devient plus sphérique/dilaté ➞ Conséquence : défaut d'étanchéité avec reflux de sang du VG vers l'AG en systole
- **IM aiguë** : OG de petite taille ➞ ↗ des pressions en amont ➞ ↗ des pressions pulmonaires, HTAP immédiatement importante
- **IM chronique** : ↗ de compliance de l'AG (**dilatation**), **dilatation** et **hyperkinésie du VG** (avec ↗ physio du FEVG) ➞ tolérance
- **IM organiques** dites primaires ou primitives : par atteinte directe de la valve.
- **IM fonctionnelles** dites secondaires : dues à une anomalie géométrique du VG (ventricule ou anneau dilaté)

Physiopathologie :
- **Volume régurgité** dépend de : taille de l'orifice régurgitant, gradient de pression VG/AG, durée de la systole
- Conséquences hémodynamiques **d'aval** : surcharge volumique du VG (dilatation du VG), augmentation de l'épaisseur des parois (hypertrophie concentrique) à risque de dysfonction ventriculaire et fibrose myocardique peu réversible
- Conséquences **d'amont** : HTAP postcapillaire selon le volume régurgité et la compliance de l'AG/veines pulmonaires

Etiologies

IM dystrophique (Type II)		**- Elongations ou rupture de cordage** **- Associées ou non à un excès de tissu valvulaire avec ballonisation :** bombement d'un feuillet valvulaire trop ample en systole dans l'AG alors que son bord libre reste dans le plan de l'anneau - **Responsables de PVM** quand une partie de l'extrémité du feuillet passe en arrière de l'anneau - Parfois dans le cadre d'une maladie de Marfan ou d'Ehlers-Danlos
	Dégénérescence myxoïde	= **Maladie de Barlow** : femme jeune (30 à 40 ans) **-** Valves volumineuses, redondantes, épaissies - **IM souvent modérée** : **prolapsus valvulaire** par élongation et excès de tissu, souvent de la **PVM** - Rarement **IM sévère aiguë** par **rupture de cordage**
	Dégénérescence fibro-élastique	= Plus fréquente : sujet âgé > 60 à 70 ans, prédominance masculine - Valves fines, cordages étirés - Atteinte de la PVM surtout - **IM sévère** par **rupture de cordage**
Post-RAA (type IIIa) et apparentés		- RAA : **rétraction** et **calcification** de la valve et des cordages, possibles ruptures de cordage. Rare, le plus souvent associé à un rétrécissement mitral (maladie mitrale) et une atteinte de la valve aortique. - Apparentés : . Médicaments : **dérivés d'ergot de seigle, anorexigène** (fenfluramine, benfluorex) . Lésions chroniques post-**radiothérapie**
Endocardite		- Lésions **végétantes** (végétations) et **mutilantes** (**perforation, amputation, déchirure**) - IM type II (ruptures de cordages) surtout, ou I (perforation/déchirure, surtout de la valve antérieure) - Survient dans > 50% des cas sur lésion préexistante : PVM, IM d'autre étiologie
IM fonctionnelle		**- Type I : dilatation de l'anneau mitral** (rarement isolée) = insuffisance mitrale idiopathique **- Type IIIb : dilatation du VG** (**cardiomyopathie dilatée**) ou dans **toute cardiopathie (ischémique…)**
IM ischémique		- En phase aiguë (rare) : **rupture du pilier** (postérieur généralement : choc) ou **dysfonction transitoire** - En phase chronique : **IM fonctionnelle** par **restriction** (généralement de la PVM) due à une **akinésie de la zone d'insertion du pilier**, par **dilatation de l'anneau** ou par **dysfonction de pilier**
Causes rares		- **CMH avec obstruction** : **SAM** (mouvement systolique antérieur de la valve) - Congénitale : **fente de la valve antérieure mitrale, canal atrioventriculaire** - Autres : **traumatique** (traumatisme fermé du thorax), **tumeur cardiaque** (myxome de l'OG), **dystrophie conjonctivo-élastique** (Marfan, Ehlers-Danlos, PXE), **fibrose endomyocardique** (syndrome hyperéosinophilique), **lupus**, **tumeurs carcinoïdes**, **calcifications dégénératives de l'anneau mitral**

➞ IM aiguës : rupture de cordages (IM dystrophique, endocardite, traumatisme thoracique) avec possible OAP unilatéral, rupture de pilier (infarctus, traumatisme), dysfonction de pilier ischémique (pilier postérieur IVP, antérieur IVA ou circonflexe), perforation par endocardite. En général met en jeu le pronostic vital

Diagnostic	SF			- Absents en cas d'IM modérée, mais une IM sévère peut aussi être asymptomatique - Dyspnée d'effort progressive dans l'IM chronique, asthénie d'effort - Tardivement : dyspnée de repos, palpitations, orthopnée, dyspnée paroxystique nocturne - OAP
	SC	**Palpation**		- **Frémissement systolique** à l'apex - **Déviation et abaissement du choc de pointe** si dilatation du VG
		Auscultation : Souffle d'IM		- **Souffle** holosystolique, en jet de vapeur, doux, parfois rude, maximal à la pointe - Siège apexo- axillaire (foyer mitral), irradiant dans l'aisselle (ou vers le sternum en cas de prolapsus de la PVM), d'intensité fixe, mal corrélée à l'importance de la fuite - IM importante : **galop protodiastolique** (**B3**), **roulement mésodiastolique**, **éclat de B2 (HTAP)**, **souffle d'IT fonctionnelle** - Prolapsus mitral : **clic méso**- ou **télésystolique** à l'apex ou à l'endapex
	PC	**ECG**		- Longtemps normal dans les IM modérées **- Hypertrophie auriculaire gauche, ventriculaire gauche diastolique** (sans HVG anatomique) - Troubles du rythme auriculaire (tardifs) : **FA** - Hypertrophie ventriculaire droite dans les IM évoluées avec HTAP sévère
		RP		- Normale dans les IM minimes ou modérées **- Cardiomégalie** par dilatation du VG, aspect en double bosse de l'arc moyen gauche (dilatation de l'OG) - Signes d'HTAP et d'IC si IM chronique évoluée
		ETT	Diagnostic	**- Jet de régurgitation holosystolique** de très haute vitesse dans l'OG
			Classification de Carpentier	Selon la position des valves en **systole ventriculaire** : - Type I (rare) : valves dans le plan de l'anneau = **perforation, fente, IM fonctionnelle** - Type II : ≥ 1 valve dépasse le plan de l'anneau = **IM dystrophique** (**prolapsus**) - Type III : ≥ 1 valve reste sous le plan de l'anneau = **IM post- RAA, IM ischémique** - IIIa : restrictif en systole et en diastole, avec limitation de l'ouverture et de la fermeture de la valve (RAA, radiothérapie, IM médicamenteuse) - IIIb : restrictif seulement en systole, avec limitation uniquement de la fermeture (cardiomyopathies, surtout ischémiques)
			Etiologie	= Différencie une IM organique et une IM fonctionnelle : - **IM organique** : **valve épaisse, myxoïde, rupture de cordage, rupture de pilier** - **IM fonctionnelle** : valve mitrale normale avec défaut de coaptation des 2 feuillets - Mécanisme : **ballonisation** ou **prolapsus** par **rupture de cordage** ou **de pilier**, **perforation**, **maladie mitrale rhumatismale**
			Quantification	- **Densité** et **largeur** du signal doppler régurgitant - Calcul du **volume régurgité** (VR en mL) et de la **fraction de régurgitation** - **Surface de l'orifice régurgitant** (SOR en mm^2) par **technique PISA**
			Grade	- **I** = minime : SOR < 20 et VR < 30 - **II** = modérée : SOR = 20- 29, VR = 30- 44 - **III** = importante : SOR = 30- 39, VR = 45- 59 - **IV** = massive : SOR > 40, VR ≥ 60 ➝ IM sévère si VR > 45 mL et fraction de régurgitation > 50%
			Retentissement	- Evaluation de la **dilatation du VG** (diamètre télésystolique ≥ 45 mm)/**OG (≥ 60 mL/m^2)** - **FEVG ≤ 60%** (surestimé : une partie du volume d'éjection se retrouve dans l'OG) - Retentissement sur les **cavités droites** et **HTAP (PAPs ≥ 50 mmHg** à confirmer en KT)
			Autres valves	- Notamment tricuspide : prolapsus, dilatation de l'anneau…
		ETO		➝ Non systématique, indiqué si : endocardite, mécanisme de l'IM mal compris (rupture partielle de cordage…), patient peu échogène, fibrillation auriculaire, précise les segments atteints si PVM (pré-chir)
		Autres		- Evaluation fonctionnelle : **épreuve d'effort avec VO_2 max**, **échographie d'effort, BNP** - **Cathétérisme** droit : HTAP
		Bilan pré-opératoire		**- Coronarographie** : si suspicion d'IM fonctionnelle liée à une cardiopathie ischémique (atteinte coronaire droite), existence d'un angor, homme ≥ 40 ans ou femme ménopausée, ≥ 1 FdRCV ou dysfonction VG systolique ; peut être remplacée par un coroscanner **- Echo- doppler des troncs supra- aortiques** systématique **- Recherche de foyers infectieux** : cs ORL, stomato (panoramique dentaire, Blondeau), BMR nasale - Terrain : **RP**, **EFR**, **bilan préopératoire** et **pré- transfusionnel** standard - Avis gériatrique chez les patients très âgés

<table>
<tr><td>Complication</td><td colspan="3">➞ Evolution lente en cas d'IM chronique, très longtemps asymptomatique
- Insuffisance cardiaque
- Troubles du rythme auriculaire (favorisé par la dilatation de l'OG, possible décompensation cardiaque) : FA, flutter
- Troubles du rythme ventriculaire (plus rare, au stade de dysfonction ventriculaire ou lié à un PVM) : ESV, TV
- Endocardite infectieuse aggravant souvent la fuite
- Rupture de cordage, en cas d'IM dystrophique par prolapsus (parfois autre : RAA, CMH)</td></tr>
<tr><td rowspan="4">TTT</td><td colspan="3">- Si IM ischémique (atteinte d'un pilier) : coronarographie ± ATL- stent ➞ la revascularisation peut diminuer l'IM
- Si IM fonctionnelle : penser à la resynchronisation ventriculaire si asynchronisme (diminue l'IM)</td></tr>
<tr><td>Traitement médical</td><td colspan="2">- β- bloquant en cas d'IM fonctionnelle et ischémique : ↘ la dilatation du VG et de l'anneau mitrale
- Prise en charge de l'insuffisance cardiaque : régime hyposodé, IEC et diurétiques
- Réduction ou ralentissement d'une FA
- ß-bloquants si maladie de Marfan pour réduire le risque de dissection aortique
- Prévention de l'endocardite : suivi régulier ORL et stomato, bonne hygiène buccodentaire
- Suivi : ETT / an</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Traitement chirurgical</td><td>Plastie mitrale</td><td>= A privilégier si chirurgien expérimenté : moindre morbi-mortalité, respect de l'appareil sous-valvulaire avec moins de dysfonction du VG post-opératoire, moins de risque d'endocardite infectieuse
- Indication : - Prolapsus avec ou sans rupture du cordage
- Possible dans certain cas d'IM post- rhumatismale ou ischémique ou IM fonctionnelle sur cardiomyopathie dilatée</td></tr>
<tr><td>Remplacement valvulaire</td><td>= Prothèse mécanique (< 65 ans) ou bioprothèse (> 70 ans) : en 2ème intention si plastie possible</td></tr>
<tr><td>Traitement percutané</td><td colspan="2">- MitraClip ®, prothèses percutanées…
- Si risque opératoire très élevé, après décision staff médico-chirurgical</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Stratégie thérapeutique</td><td>IM aiguë mal tolérée</td><td colspan="2">- Chirurgie (plastie ou remplacement valvulaire) en urgence</td></tr>
<tr><td>IM I-II</td><td colspan="2">- Surveillance régulière, traitement médical</td></tr>
<tr><td>IM chronique sévère (grade III ou IV) symptomatique</td><td colspan="2">- Plastie reconstructrice si possible
- Si plastie non réalisable et FEVG > 30% : remplacement valvulaire
- Si plastie non réalisable et FEVG < 30% : CI au remplacement valvulaire ➞ traitement médical, discuter une transplantation cardiaque chez le patient jeune, technique percutanée en étude</td></tr>
<tr><td rowspan="2">IM chronique sévère (grade III ou IV) asymptomatique</td><td colspan="2">Chirurgie si retentissement sur le VG avec ≥ 1 critère :
- DTSVG > 40 mm et rupture de cordage, ou ≥ 45 mm pour autres causes d'IM
- FEVG ≤ 60%
- PAPs au repos ≥ 50 mmHg
- FA associée
- Dilatation importante de l'AG > 60 mL/m²</td></tr>
<tr><td colspan="2">Sinon, surveillance écho / 6 mois et chirurgie si apparition de :
- Retentissement de l'IM (FE, DTS)
- Symptômes (dyspnée d'effort…)
- Troubles du rythme supraventriculaire</td></tr>
</table>

INSUFFISANCE AORTIQUE

IA = **régurgitation diastolique dans le VG d'une fraction du volume sanguin éjecté dans l'aorte**. Peu fréquent, ↗ avec l'âge
- Anatomie : **Racine aortique :** anneau aortique (insertion des valvules), sinus de Valsalva, jonction sinotubaire, aorte initiale
Valve aortique tricuspides (feuillets = cusps = sigmoïdes) : antérodroite, antérogauche, et 1 cusp non coronarien
➙ **Bicuspidie aortique chez 1-2% de la population** par fusion ou défaut de séparation embryologique de 2 cusps
- **Surcharge mécanique mixte** (de volume et de pression) ➙ **dilatation** (surcharge diastolique) et **hypertrophie** adaptée à la dilatation, permettant une tolérance fonctionnelle très bonne en cas d'IA chronique. Progressivement altération de contractilité et compliance ventriculaire (baisse de FEVG, ↗ des pressions de remplissage) **et une IC d'effort puis repos.** Lorsque le VG est très dilaté ou la FEVG abaissée, le remodelage peut être irréversible et ne récupère pas toujours
- Au niveau aortique : ↗ **PAS** (dépendant du volume d'éjection systolique) et ↘ **PAD** en cas d'IA importante
➙ **Hyperpulsatilité par augmentation de la pression pulsée** (pression artérielle différentielle)
- En cas de dépassement des phénomènes adaptatifs ou d'IA aiguë : ↗ **brutale des pressions de remplissage** (diastolique) du VG, retentissant sur la circulation d'amont (↗ pression pulmonaire : OAP) et ↘ du débit coronaire

Etiologie	*IA chronique*	**Type I : Mouvement normal des cusps**	- Dilatation de l'anneau aortique : rarement isolée (racine de l'aorte aussi dilatée) - Dilatation de la racine aortique : prédomine au niveau de l'anneau aortique et des sinus aortiques (maladie annuloectasiante) ou au niveau de l'aorte initiale. . Idiopathique . Syndromique, génétique : Marfan, Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos . Aortite : Takayasu, Horton, Behçet, spondylarthrite ankylosante, syphilis . Bicuspidie . Dissection aortique ➙ **Exposent au risque de rupture ou dissection aortique** - Perforation ou destruction partielle : EI, traumatisme, fenestration congénitale/acquise
		Type II : Mouvement excessif = prolapsus	- Dystrophie (= acquis) ou dysplasie (= congénital) isolée de la valve aortique - Bicuspidie aortique : la cusp qui prolabe est en général la plus grande - Endocardite infectieuse - Déchirure traumatique, dissection aortique - CIV sous-aortique infudibulaire = syndrome de Laubry-Pezzi
		Type III : Mouvement restreint	- RAA : rare, surtout migrants (Maghreb, Asie, Afrique). Possible association à une sténose (maladie aortique). Prédomine sur la valve mitrale mais parfois aortique. Épaississement et rétraction des bords libres valvulaires : orifice central - Médicaments et toxiques (ergot de seigle, anorexigènes type benfluorex) via sérotonine - Radiothérapie médiastinale (lymphome médiastinal, cancer du sein notamment gauche) - Tumeur endocrine carcinoïde sécrétant de la sérotonine (atteinte des valves gauches rare car sérotonine arrêtée par le filtre pulmonaire)
	IA aiguë	**EI**	- **Végétation, mutilation, perforation, abcès de l'anneau aortique**
		Dissection aortique	➙ L'apparition d'un souffle d'insuffisance aortique devant toute douleur thoracique à une grande valeur diagnostique de dissection aortique
		Autres	- **Rupture d'anévrisme d'un sinus de Valsalva** - **IA traumatique** : traumatisme fermé du thorax, cathétérisme cardiaque
	IA sur prothèse valvulaire		- Surtout **paraprothétique :** désinsertion partielle septique ou aseptique (calcifications, interventions multiples fragilisant l'anneau aortique) - Parfois **intraprothétique** par dysfonction de prothèse : thrombus, endocardite infectieuse, dégénérescence de bioprothèse
Diagnostic	SF		- Longtemps asymptomatique - **Dyspnée d'effort, angor d'effort** et parfois de repos si IA massive. Signes au repos rares tardifs
	SC	**Souffle d'IA**	- Protodiastolique, decrescendo en diastole, se termine avant B1, holodiastolique si sévère - Timbre doux, humé, aspiratif - Maximum au foyer aortique ou le long du bord gauche du sternum - Irradiant le long du bord gauche du sternum vers la pointe ou la xiphoïde - ↗ assis ou debout, en position penchée en avant et en expiration profonde ± **Souffle** systolique aortique d'accompagnement fréquent (↗ du volume éjecté)

Diagnostic		Palpation		- Choc de pointe en « dôme » : étalé, dévié en bas et à gauche, si dilatation du VG
		En cas d'IA importante		- Remplacement du souffle systolique par un **pistol- shot mésosystolique** (claquement) en région sous- clavière droite **- Roulement diastolique de Flint** au foyer mitral (RM fonctionnel) **- Galop protodiastolique** (**B3**) de l'insuffisance ventriculaire gauche
		Signe périphérique		➝ Traduisent une IA volumineuse **- Elargissement de la pression artérielle différentielle** (ou pression pulsée) **- Hyperpulsatilité artérielle** : pouls bondissant, « danse des artères », double souffle fémoral
	PC	**ECG**		- Peut être normal, rythme en général sinusal - **HVG diastolique** : grandes ondes S en V1 et V2, grandes ondes R en V6 et V6 (↗ Sokolow), grandes ondes T positives, amples en V5- V6, ondes q amples en V5- V6. Parfois HVG systolique - A un stade avancé (de mauvais pronostic) : **FA, ESV**
		RP		- Normale pour les IA de petit volume - « **Silhouette aortique** » (IA massive): dilatation de l'aorte ascendante, arc moyen gauche hyperconcave, cardiomégalie importante (élargissement de l'arc inférieur gauche, pointe sous- diaphragmatique)
		ETT	Diagnostic	- **Reflux diastolique de l'Ao au VG,** signes indirects (**fluttering de grande valve mitrale**)
			Etiologie	= Dilatation de l'aorte ascendante (maladie annulo- ectasiante), bicupsidie, signes d'IA rhumatismale, signes d'endocardite, dissection aortique…
			Quantification	<u>Critères directs</u> - Largeur du jet régurgitant à l'origine **à la zone la plus étroite = vena contracta** - **PISA** *(Proximal Isovelocity Surface Area*) : s'intéresse non au jet régurgité mais au flux en amont de l'orifice régurgitant = **surface de l'orifice régurgitant (SOR)** et **volume régurgité** par diastole (VR) <u>Critères indirects</u> - **Débit dans la chambre de chasse :** hyperdébit en général > 4 L/min/m^2 si IA sévère - **Dilatation du VG en diastole** : surcharge volumétrique au moins grade 3 - **Vitesse télédiastolique dans l'isthme aortique** : flux rétrograde ≥ 20 cm/s en faveur d'IA sévère
			Grade	- I = IA minime : VR < 30 ml, SOR < 10 mm^2 - II = IA minime à modérée : VR = 30-44 ml, SOR 10-19 mm^2 - III = IA modérée à moyenne : VR = 45-59 ml, SOR 20-29 mm^2 - IV = IA sévère : VR ≥ 60 ml, SOR > 30 mm^2
			Retentissement	**- Dilatation du VG** = diamètre télédiastolique et télésystolique du VG : pronostic - **Augmentation d'épaisseur pariétale :** hypertrophie excentrique **- Baisse de la FEVG :** visuelle ou par la méthode Simpson biplan - **Pressions de remplissage du VG** - Mesure des PAP à la recherche d'une **HTAP**
		ETO		- Indication : atteinte aortique (anévrisme, dissection), suspicion d'endocardite, patient anéchogène
		Autres		- **TDM/IRM injecté** : exploration d'un **anévrisme ou d'une dissection de l'aorte ascendante** **- Test d'effort :** standard sur vélo ou tapis roulant, épreuve d'effort métabolique (analyse des gaz expirés) ou ETT d'effort. Peut être une aide à la décision thérapeutique : limitation de capacité fonctionnelle ou symptômes à l'effort orientent vers la chirurgie - **Cathétérisme** (rarement indiqué) : si discordance clinique et échographie, ou ETT/ETO impossible
		Bilan pré-opératoire		- **Coronarographie** systématique si : angor ou suspicion de cardiopathie ischémique, homme ≥ 40 ans ou femme ≥ 50 ans ou ménopausée, ≥ 1 FdRCV, dysfonction VG systolique. Possible coroscanner en alternative chez des sujets jeunes pour s'assurer de l'absence de lésion **- ETO, TDM, IRM** en cas de dilatation de l'aorte ascendante - **Echo-Doppler artériel des troncs supra- aortiques** **- Cs ORL/stomato** : foyer infectieux (**panoramique dentaire, RX ± TDM des sinus**), **BMR nasale** - Terrain : **RP, EFR, bilan préopératoire biologique** et **prétransfusionnel** standard - Avis gériatrique chez les sujets très âgés

Dg diff			- Souffle diastolique : IP (contexte en général de cardiopathie congénitale connue ou HTAP) - Double souffle (rupture de sinus aortique), souffle continu (canal artériel persistant, fistule coronarienne) - Frottement péricardique
Pronostic	Evolution	IA aiguë	- Evolution rapide et mal tolérée, risque de mort subite et d'OAP
		IA chronique	- Longtemps asymptomatique : détérioration progressive de la fonction VG - FdR de progression : bicuspidie, maladie annulo- ectasiante avec anévrisme de l'aorte - IA symptomatique : s'aggrave rapidement si non traitée → mortalité de 10- 20%/an - Facteurs pronostiques : âge, taille du ventricule gauche (DTSVG- DTDVG)
	Complication		**- Dissection ou rupture aortique** si dilatation de l'aorte ascendante : ↗ du risque avec la taille de l'anévrisme de l'aorte ascendante, maladie de Marfan, bicuspidie, syndrome de Turner, atcd familiaux **- Insuffisance ventriculaire gauche** ou globale **- Mort subite (trouble du rythme, ruptures aortique)** **- Endocardite infectieuse**
TTT	TTT médical		= En cas d'IA asymptomatique en attente de chirurgie ou d'IA symptomatique avec CI chirurgicale - **β- bloquant** si dilatation de l'aorte (mal toléré si IA importante), systématique si maladie de Marfan - Traitement de l'insuffisance cardiaque sur IA sévère : régime hyposodé, diurétique si signes congestifs… **uniquement dans l'attente de la chir. Les IEC ne sont pas un TTT au long cours de l'IA** - **Suivi régulier ORL et stomato** (soins dentaires 1-2 x/an), bonne hygiène bucco-dentaire - Surveillance régulière clinique, ECG, ETT, ± IRM/TDM, 1-2 x/an si sévère ou /2-3 ans si modéré-moyen - **Dépistage familial** en cas de maladie de Marfan ou bicuspidie
	TTT chirurgical		= **Remplacement valvulaire aortique** sous CEC par **valve mécanique** (< 60 ans) / bioprothèse (> 65 ans). - Possible plastie chirurgicale conservatrice par des chirurgiens entraînés si normalité des feuillets avec dilatation de la racine aortique, et dans certains prolapsus
		Si dilatation de l'aorte ascendante	- **Intervention de Bentall** : remplacement total de l'aorte initiale et des valves aortiques par un tube prothétique avec réimplantation des coronaires - Parfois tube sus-coronarien sans réimplantation des coronaires
Stratégie	Indication chirurgicale		- **IA aiguë volumineuse** : indication opératoire formelle en urgence en cas d'insuffisance cardiaque - **IA chronique sévère symptomatique** - **IA chronique sévère asymptomatique** avec : . FEVG ≤ 50% . Dilatation du VG significative : DTSVG > 50 mm (25 mm/m^2) et/ou DTDVG > 70 mm - **IA chronique grade 3-4 asymptomatique si chirurgie cardiaque envisagée** : pontages coronariens, dilatation de l'aorte, autre valvulopathie… - Endocardite infectieuse : si sepsis non maitrisé, HD instable ou risque embolique majeur - Si **anévrisme de l'aorte ascendante** (souvent associé à une IA sévère) : indication si Ø aortique : . ≥ 55 mm . ≥ 50 mm chez un syndrome de Marfan, chez un bicuspide avec FdR de rupture ou dissection* . ≥ 45 mm chez un syndrome de Marfan avec FdR de rupture ou dissection* FdR* = HTA, histoire familiale ou personnelle de dissection, progression rapide > 3 mm/an, IM ou IA sévère, désir de grossesse) → Mortalité péri-opératoire de 1-3% si remplacement valvulaire isolé chez patient asymptomatique, 3-10% si symptomatique ou chirurgie de l'aorte ascendante/pontage coronarien associé
	TAVI		- Très marginal pour le moment : si très haut risque chirurgical ou CI à la chirurgie, sans endocardite - Prothèses imparfaitement adaptées : risque de migration après implantation